

FLÁVIA HELENA PEREIRA OTANI

**ESPLENECTOMIA NA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA
IMUNOLÓGICA CRÔNICA EM CRIANÇAS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, como requisito à
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2011**

FLÁVIA HELENA PEREIRA OTANI

**ESPLENECTOMIA NA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA
IMUNOLÓGICA CRÔNICA EM CRIANÇAS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, como requisito à
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**Coordenador do curso: Prof. Dr. Carlos Eduardo Andrade Pinheiro
Professor orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza
Professor coorientador: Prof. Dr Edevard José de Araújo
Professora coorientadora: Profa. Dra. Denise Bousfield da Silva**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2011**

*“Para estar junto não é preciso estar perto,
e sim do lado de dentro.”*

(Leonardo da Vinci)

Dedico este trabalho à memória de minha avó Benedita.

Inspiração, orgulho e saudade... Sempre.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, Ricardo e Ana Maria, pelo suporte integral durante todos esses anos. Agradeço ao meu pai pela credibilidade e à minha mãe pelo amor e paciência infinitos.

À minha irmã Emmy, por representar nossa família em Florianópolis e pela compreensão ao assumir responsabilidades enquanto eu estava ocupada com a faculdade. Agradeço também à minha irmã Yumi, por alegrar a todos nós e “cuidar” de nossos pais enquanto a Emmy e eu estamos longe.

À minha tia Yoko e à minha prima Ana Paula, pelo apoio rumo à universidade.

Ao Daniel, meu querido namorado, por dividir comigo todos os momentos, ajudando direta e indiretamente na realização deste trabalho. Obrigada pelo apoio, sugestões e conforto nos momentos difíceis.

Aos meus colegas de curso pela convivência, colaboração e amizade.

Aos funcionários do Centro Cirúrgico e do SAME do Hospital Infantil Joana de Gusmão pelo auxílio na coleta de dados.

À Dra. Andréia, hematologista pediátrica do HEMOSC, sempre solícita, pela colaboração essencial na realização deste trabalho.

Ao Dr. Edevard pela coorientação e à Dra. Denise pela atualização quanto aos aspectos clínicos da PTI.

Ao Dr. José Antônio, meu excelente orientador, por ter sido extremamente atencioso em todas as ocasiões sendo um exemplo de profissional competente e apaixonado por seu trabalho.

RESUMO

Objetivo: estudar os casos de pacientes com de púrpura trombocitopênica imunológica (PTI) crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009.

Metodologia: estudo clínico, observacional, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados.

Resultados: foram analisados os prontuários de 20 pacientes, 12 (60%) do sexo masculino e 8 (40%) do feminino. Ao diagnóstico, a maioria eram pré-escolares com idade média de 5 anos e 10 meses; no momento da cirurgia essa média foi de 8 anos e 3 meses. O intervalo entre o diagnóstico e a cirurgia foi de 2 anos e 9 meses. Houve necessidade de conversão de técnica cirúrgica em quatro casos, com predomínio de cirurgias por técnica aberta ao final do estudo. A contagem plaquetária ao diagnóstico, registrada em 75% dos casos, foi em média 35.400 plaquetas/mm³. Foram encontrados baços acessórios em 25% dos casos. A taxa de complicações imediatas foi de 25%, devendo-se principalmente a hemorragia com necessidade de conversão da técnica videolaparoscópica. Quanto às complicações tardias, houve um caso de pseudocisto um mês após a cirurgia. Não foi encontrado nenhum caso de sepse ou óbito no estudo. Houve necessidade de tratamento para manifestações hemorrágicas no transoperatório em 15% dos casos. Quanto à resposta à esplenectomia, 80% dos pacientes obtiveram remissão completa, 15% remissão parcial e houve ausência de resposta em 5% no seguimento médio de 4 anos

Conclusão: a esplenectomia é efetiva no tratamento da PTI crônica em crianças.

ABSTRACT

Objective: to study the cases of patients with chronic immune thrombocytopenic purpura (ITP) disease submitted to splenectomy at Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) from January 1980 to December 2009.

Method: clinical, observational, cross-sectional study and retrospective data collection.

Results: the study included the records of 20 patients, 12 (60%) males and 8 (40%) females. At diagnosis, most were preschool children with a mean age of 5 years and 10 months. At the time of surgery the average was 8 years and 3 months. The time interval between diagnosis and surgery was 2 years and 9 months. There was a need for converting the surgical technique in four cases. At the end of the study, most of the surgeries were realized by open technique. The platelet count at diagnosis, recorded in 75% of cases, has averaged 35,400 platelets/mm³. Accessory spleens were found in 25% of cases. The immediate complication rate was 25%, mainly due to the bleeding requiring conversion technique. Regarding late complications, there was a case of pseudocyst one month after surgery. There were no cases of sepsis or death in the study. There was a need for treatment for hemorrhagic manifestations during surgery in 15% of cases. As a response to splenectomy, 80% of patients achieved complete remission, 15% achieved partial remission and there was no response in 5% at mean segment of 4 years.

Conclusion: splenectomy is effective in the treatment of chronic ITP in children.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

ASH	Sociedade Americana de Hematologia
FAN	Fator antinuclear
HEMOSC	Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IgG	Imunoglobulina G
IgM	Imunoglobulina M
PTI	Púrpura trombocitopênica imunológica
SAME	Serviço de Arquivos Médicos e Estatística

LISTA DE QUADROS E TABELAS

Quadro 1 – Classificação por faixa etária segundo Marcondes <i>et al</i>	6
--	---

Tabela 1 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e na cirurgia em número (n) e percentual (%).....	8
---	---

Tabela 2 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo procedência em número (n) e percentual (%).....	9
---	---

Tabela 3 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo técnica cirúrgica em número (n) e percentual (%).....	9
---	---

Tabela 4 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo faixa plaquetária ao diagnóstico e na internação no serviço de cirurgia pediátrica em número (n) e percentual (%).....	10
--	----

Tabela 5 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo realização de exames complementares em número (n) e percentual (%).....	10
---	----

Tabela 6 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo tratamento clínico em número (n) e percentual (%).....11

Tabela 7 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo presença ou ausência de baço acessório em número (n) e percentual (%).....11

Tabela 8 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo complicações imediatas e tardias em número (n) e percentual (%).....11

Tabela 9 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo tratamento para manifestações hemorrágicas no trans e pós-operatórios em número (n) e percentual (%).....12

Tabela 10 - Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo resposta à esplenectomia um ano após a cirurgia e no último seguimento em número (n) e percentual (%).....12

LISTA DE ANEXOS E APÊNDICES

ANEXO 1 – Mesorregiões do estado de Santa Catarina.....	23
ANEXO 2 – Distribuição dos municípios de Santa Catarina em micro e mesorregiões.....	24
APÊNDICE 1 – Termo de consentimento livre e esclarecido.....	27
APÊNDICE 2 – Justificativa da ausência do termo de consentimento livre e esclarecido.....	28
APÊNDICE 3 – Protocolo de pesquisa.....	30

SUMÁRIO

DEDICATÓRIA	iii
AGRADECIMENTOS	iv
RESUMO.....	v
ABSTRACT	vi
LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS	vii
LISTA DE QUADROS E TABELAS.....	viii
LISTA DE ANEXOS E APÊNDICES	x
SUMÁRIO.....	xi
1 INTRODUÇÃO	1
2 OBJETIVO	4
3 MÉTODO	5
4 RESULTADOS	8
5 DISCUSSÃO	14
6 CONCLUSÃO.....	19
REFERÊNCIAS	20
NORMAS ADOTADAS	22
ANEXOS	23
APÊNDICES	27
FICHA DE AVALIAÇÃO	31

1 INTRODUÇÃO

A púrpura trombocitopênica imunológica (PTI), antigamente chamada de púrpura trombocitopênica idiopática, é uma doença autoimune e de caráter heterogêneo quanto ao quadro clínico, história natural e taxa de resposta ao tratamento clínico. Sua etiopatogenia é complexa e envolve desde destruição plaquetária pelo sistema retículo endotelial, sobretudo pelo baço, após a fixação de anticorpos auto reativos a receptores de membrana, bem como ativação de linfócitos T e diminuição da produção plaquetária a nível medular.¹ A trombocitopenia gera uma disfunção no processo inicial de coagulação sanguínea, predispondo o indivíduo a manifestações hemorrágicas, tais como petéquias, equimoses, gengivorragias, epistaxe e hematúria entre outros.²

A PTI pode se apresentar de forma aguda ou crônica sendo que durante muito tempo considerou-se como crônica a doença com duração superior a 6 meses e a maioria dos estudos existentes foram realizados utilizando esta classificação. Mais recentemente, no entanto, um novo Consenso Internacional orienta considerar como crônica a PTI com duração superior a 12 meses e como persistente a doença com duração entre 3 e 12 meses.¹

A incidência da PTI em adultos é de 5,8 a 6,6 casos por 100 mil pessoas e frequentemente cursa com a forma crônica da doença, sendo mais comum em mulheres.² Na infância ocorrem de 2 a 5 casos por 100 mil crianças ao ano, não havendo predominância entre os sexos e, geralmente, existe quadro viral precedente. A forma aguda ocorre em cerca de 80% desses casos, manifestando-se como doença benigna, autolimitada e atingindo crianças previamente híginas, com idade principalmente entre 4 e 8 anos.³

O diagnóstico da PTI ainda é feito por exclusão de outras causas de trombocitopenia, baseado na história clínica, no exame físico e nos exames laboratoriais. O hemograma mostra trombocitopenia, com as demais células, geralmente, normais. O esfregaço de sangue periférico ajuda a descartar outras doenças hematológicas mais graves, como leucemias, linfomas e síndromes mielodisplásicas.^{2, 4} Quando há dúvida acerca destes diagnósticos, por clínica atípica ou falha no tratamento, alguns autores recomendam a realização de um mielograma.⁴⁻⁶ É importante, ainda, investigar o uso de medicamentos, como quinidina, heparina, aspirina e anticonvulsivantes, já que a trombocitopenia medicamentosa é clinicamente indistinguível da PTI.² Pode-se dosar o título de anticorpos (IgG ou IgM) contra

complexos glicoprotéicos da membrana das plaquetas. Porém, estes anticorpos não são detectados em 10 a 30% dos casos de PTI, sendo, portanto, inadequado utilizar este teste para confirmar ou excluir o diagnóstico.⁷

O quadro clínico da PTI é geralmente leve, com petéquias e equimoses. No entanto, uma parcela dos pacientes evolui para sangramentos mais graves, como epistaxes, gengivorragia, hematúria, hematêmese, melena, menorragia e, em menos de 1%, hemorragia intracraniana.⁸

O manejo da PTI é controverso devido ao pouco conhecimento acerca de sua história natural e escassez de trabalhos controlados e randomizados.⁴ Dessa forma, além de dados bastante divergentes em cada estudo sobre o tema, as indicações terapêuticas também são distintas segundo cada grupo de autores.^{2,9}

A PTI pode ser assintomática e cursar apenas com trombocitopenia, não necessitando de qualquer tratamento. A conduta expectante, com devida orientação dos pais, é tomada na presença de manifestações hemorrágicas leves, como petéquias e equimoses.⁸ A Sociedade Americana de Hematologia (ASH) sugere o início do tratamento clínico quando houver menos de 20.000 plaquetas/mm³, ou quando houver menos de 50.000 plaquetas/mm³ com sangramento importante de mucosas ou fatores de risco para sangrar.⁹ Já o Consenso Britânico desconsidera a contagem plaquetária e preconiza a valorização da condição clínica dos pacientes, indicando o tratamento na presença de sangramentos.² O novo Consenso Internacional assemelha-se ao Consenso Britânico e reforça a necessidade de tratar todas as crianças com sangramentos graves e considerar o tratamento para aquelas com manifestações hemorrágicas moderadas ou risco aumentado de sangramento.¹ Atualmente, existem diversas opções para o tratamento clínico, como prednisona, imunoglobulina endovenosa, imunoglobulina anti-D e outras medicações imunossupressoras.^{2,9,10}

O tratamento cirúrgico é indicado quando o paciente não atinge remissão clínica e mantém manifestações hemorrágicas apesar do tratamento medicamentoso ou quando apresenta efeitos adversos importante em decorrência da terapia utilizada, o que corresponde a aproximadamente 25% dos casos de PTI crônica.² A esplenectomia foi utilizada para tratamento da PTI pela primeira vez em 1916 e a partir de 1950, com a introdução dos corticoides, esta terapia se tornou segunda linha de tratamento já que suas complicações eram expressivas, muitas vezes superando o risco de óbito pela própria doença.¹ Recentemente, a taxa de sucesso da esplenectomia eletiva para tratamento da PTI é de 74 a 76% e suas complicações vêm sendo minimizadas com o avanço de técnicas cirúrgicas, sendo atualmente a videolaparoscopia utilizada com resultados bastante favoráveis.¹¹⁻¹³ A profilaxia com

penicilina e vacinação prévia contra bactérias encapsuladas (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis*), realizada pela maioria dos serviços, colabora expressivamente com a menor taxa de complicações da esplenectomia.^{7, 14}

Este trabalho pretende estudar os casos de pacientes com PTI crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão e analisar as complicações e efetividade da esplenectomia e outras variáveis que possibilitem uma ampliação do conhecimento acerca do tema e que colaborem para a otimização do tratamento oferecido aos portadores dessa doença na instituição.

2 OBJETIVO

Estudar os casos de pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

3 MÉTODO

Trata-se de um estudo clínico, observacional, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados. O trabalho está de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos e foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão (Projeto nº 016/2010). Foram incluídos no estudo os pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica (PTI) crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009. Foram identificados os pacientes com idade inferior a 16 anos submetidos à esplenectomia no período supracitado por meio de pesquisa no registro de operações do centro cirúrgico deste hospital. Os dados foram coletados em prontuários fornecidos pelo Serviço de Arquivos Médicos e Estatísticos (SAME) do HIJG. Foram contatados, pessoalmente ou por telefone, os pacientes, ou seus responsáveis legais, nos casos de prontuário incompleto ou com falta de seguimento ambulatorial, sendo que estes receberam o termo de consentimento livre e esclarecido (Apêndice 1), para ler e concordar ou não com a participação na pesquisa. Para os prontuários de pacientes que não precisaram de complementação, foi utilizada a justificativa da ausência de termo de consentimento livre e esclarecido (Apêndice 2).

Foram excluídos da pesquisa os pacientes com dados incompletos no prontuário que não permitissem análise e que não se conseguiu contato.

Em uma ficha de coleta de dados (Apêndice 3), foram registradas as seguintes informações dos prontuários: número de registro do prontuário; identificação pelas iniciais do paciente; idade ao diagnóstico; procedência; contagem plaquetária ao diagnóstico; exames complementares; tratamento anterior à cirurgia; idade no momento da cirurgia; técnica cirúrgica; contagem plaquetária no momento da internação; tratamento para elevação do número de plaquetas após internação; contagem plaquetária no momento da cirurgia; intervalo entre diagnóstico e cirurgia; presença de baço acessório; complicações imediatas; complicações tardias; contagem plaquetária no pós operatório; tratamento para manifestações hemorrágicas, tempo de seguimento e contagem plaquetária no mesmo.

Quanto à idade os pacientes foram distribuídos conforme a classificação descrita por Marcondes *et al.*¹⁵ (Quadro 1).

Quadro 1 – Classificação por faixa etária segundo Marcondes *et al.*

Neonatos	0 — 28 dias
Lactente	28 dias — 2 anos
Pré-escolar	2 — 6 anos
Escolar	6 — 10 anos
Adolescência	10 — 20 anos

Quanto à procedência, a distribuição dos pacientes deu-se de acordo com as mesorregiões de Santa Catarina proposta pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) (Anexo 1) de acordo com o município de origem (Anexo 2).¹⁶

Quanto à contagem plaquetária, os pacientes foram distribuídos da seguinte forma (em plaquetas/mm³): ≤ 20.000 ; > 20.000 e ≤ 50.000 ; > 50.000 e ≤ 100.000 ; e > 100.000 .

Quanto aos exames complementares foi avaliada a realização de hemograma, mielograma, biópsia de medula óssea ou outros.

Em relação ao tratamento clínico anterior à cirurgia, os pacientes foram distribuídos de acordo com o uso de prednisona, imunoglobulinas (endovenosa ou anti-D) ou outros medicamentos. A indicação cirúrgica, em todos os pacientes, foi realizada pelo hematologista pediátrico por falha ou dependência do tratamento clínico com persistência de sintomatologia importante.

Quanto à técnica cirúrgica, a distribuição foi conforme cirurgia convencional ou videolaparoscopia.

Quanto à presença de baço acessório, os pacientes foram distribuídos em ausente ou presente (1, 2, 3 ou mais).

As complicações imediatas avaliadas foram hemorragia, pneumonia, abscesso de ferida operatória ou intracavitário, deiscência de ferida operatória ou outras. As complicações tardias avaliadas foram sepse, obstrução por aderência, óbito ou outras.

Quanto ao tratamento para manifestações hemorrágicas, os pacientes foram distribuídos de acordo com tratamento trans ou pós-operatórios.

Quanto à contagem plaquetária no seguimento, os pacientes foram classificados, conforme evolução, nas seguintes categorias: remissão completa (≥ 150.000 plaquetas/mm³), remissão parcial (≥ 50.000 e < 150.000 plaquetas/mm³) e ausência de resposta (< 50.000 plaquetas/mm³).^{11, 17}

O seguimento máximo dos pacientes foi pesquisado nos prontuários do HIJG, bem como nos prontuários eletrônicos do Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), sendo considerada a contagem plaquetária mais recente.

Todos os pacientes receberam vacinação prévia contra bactérias encapsuladas (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis*) e profilaxia com penicilina, procedimentos padronizados no serviço.

Todos os dados obtidos a partir dos prontuários foram organizados, colocados em uma base de dados no *software Microsoft Excel 2010* e posteriormente analisados com o auxílio do mesmo. Os procedimentos estatísticos utilizados foram média e mediana.¹⁸ Os dados foram apresentados em número e percentual.

4 RESULTADOS

Os dados de 21 pacientes foram analisados durante o período de estudo, de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009. Um paciente foi excluído por ter recebido diagnóstico de mielodisplasia alguns meses após a esplenectomia. A casuística final, portanto, foi composta de 20 pacientes.

Na amostra, 12 (60%) pacientes eram do sexo masculino e 8 (40%) do feminino.

Tabela 1: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo faixa etária ao diagnóstico e na cirurgia em número (n) e percentual (%).

Faixa Etária	Diagnóstico		Cirurgia	
	n	%	n	%
Neonato	0	0	0	0
Lactente	2	10	1	5
Pré-escolar	11	55	7	35
Escolar	3	15	5	25
Adolescência	3	15	7	35
Não referida	1	5	0	0
Total	20	100	20	100

Fonte: SAME – HIJG.

A idade dos pacientes ao diagnóstico foi em média 5 anos e 10 meses, com mediana de 5 anos, variando de 2 anos a 14 anos.

No momento da cirurgia a idade dos pacientes foi em média 8 anos e 3 meses, com mediana de 7,58 anos, variando de 1 ano e 9 meses a 15 anos e 11 meses.

O intervalo entre o diagnóstico e a cirurgia foi de, em média, 2 anos e 9 meses, com mediana de 2 anos, variando de 6 meses a 8 anos.

Tabela 2: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo procedência em número (n) e percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	7	35
Norte Catarinense	1	5
Oeste Catarinense	3	15
Serrana	0	0
Sul Catarinense	7	35
Vale do Itajaí	2	10
Total	20	100

Fonte: SAME – HIJG.

Tabela 3: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo técnica cirúrgica em número (n) e percentual (%).

Técnica cirúrgica	Inicial		Final	
	n	%	n	%
Convencional	9	45	13	65
Videolaparoscopia	11	55	7	35
Total	20	100	20	100

Fonte: SAME – HIJG.

Das 11 cirurgias por videolaparoscopia, quatro foram convertidas para cirurgia aberta no transoperatório, três por hemorragia e uma por falha do aparelho videolaparoscópico.

Tabela 4: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo faixa plaquetária ao diagnóstico e na internação no serviço de cirurgia pediátrica em número (n) e percentual (%).

Faixa plaquetária	Diagnóstico		Internação	
	n	%	n	%
≤ 20.000	4	20	3	15
> 20.000 e ≤ 50.000	8	40	9	45
> 50.000 e ≤ 100.000	3	15	6	35
> 100.000	0	0	1	5
Não referido	5	25	1	5
Total	20	100	20	100

Fonte: SAME - HIJG.

A contagem de plaquetas ao diagnóstico foi em média de 35.400 plaquetas/mm³, com mediana de 30.000 plaquetas/mm³, variando de 4.000 a 91.000 plaquetas/mm³. Na internação, a média foi de 51.552,63 plaquetas/mm³, com mediana de 40.000 plaquetas/mm³ variando de 5.000 a 219.000 plaquetas/mm³.

Após a internação, 16 (80%) pacientes receberam tratamento para elevar a contagem plaquetária, sendo que nove receberam imunoglobulina, cinco receberam transfusão de plaquetas e dois receberam tratamento não referido no prontuário. A média da contagem plaquetária no momento da cirurgia foi de 124.300 plaquetas/mm³, com mediana de 98.000 plaquetas/mm³.

Tabela 5: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo realização de exames complementares em número (n) e percentual (%).

Exame complementar	n	%
Hemograma + hematoscopia	20	100
Mielograma	15	75
Cariótipo	7	35
FAN	4	20

Fonte: SAME - HIJG.

Tabela 6: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo tratamento clínico em número (n) e percentual (%).

Tratamento clínico	n	%
Prednisona	4	20
Prednisona + imunoglobulina	11	55
Prednisona + imunoglobulina + imunossupressor	5	25
Total	20	100

Fonte: SAME - HIJG.

Tabela 7: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo presença ou ausência de baço acessório em número (n) e percentual (%).

Baço acessório	n	%
Ausente	15	75
Presente	5	25
Total	20	100

Fonte: SAME - HIJG.

Foram encontrados baços acessórios em cinco pacientes, sendo que dois deles apresentavam dois baços acessórios, enquanto os três restantes apenas um.

Tabela 8: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo complicações imediatas e tardias em número (n) e percentual (%).

Complicações	Imediatas		Tardias	
	n	%	n	%
Sim	5	25	1	5
Não	15	75	19	95
Total	20	100	20	100

Fonte: SAME - HIJG.

As complicações imediatas encontradas foram hemorragia em três casos de cirurgia videolaparoscópicas, falha do aparelho de videolaparoscopia e consequente conversão da técnica cirúrgica em um caso e hematoma de ferida operatória outro caso. Com relação às complicações tardias, houve um caso de pseudocisto descoberto um mês após a esplenectomia que evoluiu bem após novo procedimento cirúrgico.

Tabela 9: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo tratamento para manifestações hemorrágicas no trans e pós-operatórios em número (n) e percentual (%).

Tratamento para manifestações hemorrágicas	n	%
Ausente	17	85
Transoperatório	3	15
Pós-operatório	0	0
Total	20	100

Fonte: SAME - HIJG.

Com relação ao tratamento para manifestações hemorrágicas, três pacientes precisaram de tratamento no transoperatório, sendo que dois pacientes receberam concentrado de plaquetas e um recebeu concentrado de hemácias.

Tabela 10: Distribuição dos pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica submetidos à esplenectomia no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2009, segundo resposta à esplenectomia um ano após a cirurgia e no último seguimento em número (n) e percentual (%).

Resposta à esplenectomia	Seguimento de um ano*		Último seguimento†	
	n	%	n	%
Remissão completa	18	90	16	80
Remissão parcial	2	10	3	15
Ausência de resposta	0	0	1	5
Total	20	100	20	100

Fonte: SAME – HIJG/ HEMOSC.

* Seguimento por período de aproximadamente 12 meses

† Último seguimento realizado no HIJG ou HEMOSC

A média da contagem plaquetária no pós-operatório imediato foi de 346.355 plaquetas/mm³, com mediana de 281.000 plaquetas/mm³, variando de 107.000 a 959.100 plaquetas/mm³.

Quanto à resposta à esplenectomia, dos 18 pacientes que atingiram remissão completa no seguimento de um ano, 16 permaneceram desta forma no último seguimento e dois passaram a apresentar remissão parcial. Um dos pacientes que inicialmente apresentava resposta parcial ao tratamento caracterizou-se como ausência de resposta no último seguimento.

A média do seguimento dos pacientes no HIJG ou HEMOSC foi de 3 anos e 11 meses anos, com mediana de 3 anos, variando de 11 meses a 10 anos. Neste período a média da contagem plaquetária foi de 294.655 plaquetas/mm³, com mediana de 325.000 plaquetas/mm³, variando de 41.000 a 522.000 plaquetas/mm³.

5 DISCUSSÃO

A incidência de PTI crônica na infância é de 2 a 5 casos por 100 mil crianças ao ano, não havendo predominância entre os sexos segundo a maioria dos autores.^{2, 3, 8, 9} No entanto, Hedman *et al.*¹⁹ relataram que a PTI crônica parece ser 2 a 3 vezes mais comum em meninas e mais prevalente em crianças mais velhas. Neste estudo não houve diferença significativa entre os sexos, sendo que o discreto predomínio do sexo masculino (60%) poderia ser explicado pelo tamanho reduzido da amostra, bem como por terem sido estudados somente os casos de pacientes submetidos à esplenectomia.

Quanto a idade ao diagnóstico, Mantadakis *et al.*¹¹ encontraram uma média de 9 anos. Média semelhante foi encontrada no estudo intercontinental de Kühne *et al.*¹⁶ e no estudo em centros italianos de Ramenghi *et al.*²⁰. Nessa casuística a idade média dos pacientes ao diagnóstico foi de 5 anos e 10 meses, isso poderia estar relacionado ao pequeno número da amostra ou ao fato do HJJG ser referência estadual e serem encaminhados ao serviço pacientes mais jovens pela ausência de especialistas pediátricos no interior do estado.

Mantadakis *et al.*¹⁰, Kühne *et al.*¹⁶ e Ramenghi *et al.*¹⁸ também encontraram uma idade média semelhante, de aproximadamente 11 anos, no momento da cirurgia. No entanto, no estudo brasileiro de Delgado *et al.*²¹, a idade média das crianças esplenectomizadas por PTI foi de 9,7 anos. De forma semelhante, Macedo *et al.*²², em estudo sobre esplenectomia videolaparoscópica em diversas doenças hematológicas, encontraram uma idade média de 8 anos. Nesse estudo a maioria dos pacientes eram pré-escolares (Tabela 1) e a idade média no momento da cirurgia foi de 8 anos e 3 meses, aproximando-se mais do estudos brasileiros descritos.

Quanto ao intervalo entre o diagnóstico e a cirurgia, Mantadakis *et al.*¹⁰ e Kühner *et al.*¹⁶ encontraram as médias de 1 ano e 3 meses e 1 ano e 9 meses, respectivamente. Já Ramenghi *et al.*¹⁸ encontraram um intervalo ligeiramente maior de, em média, 2 anos e 4 meses. De forma semelhante a Ramenghi *et al.*, o intervalo médio entre o diagnóstico e a cirurgia encontrado nessa pesquisa foi de 2 anos e 9 meses. Isso poderia ser explicado pela maior tentativa de se manter o tratamento clínico evitando procedimentos mais invasivos, como a esplenectomia, além de se aguardar idade um pouco maior, que segundo alguns autores seria um fator preditor de sucesso da esplenectomia.^{17,23}

No presente trabalho a maioria dos pacientes (65%) foram provenientes de outras mesorregiões que não da Grande Florianópolis (Tabela 2), o que poderia ser justificado pelo fato do HIJG ser centro de referência em cirurgia e onco-hematologia pediátricas. O encontro de poucos casos provenientes de outras regiões, tais como região Serrana, Norte Catarinense e Vale do Itajaí, provavelmente deve-se ao referenciamento para outros centros mais próximos.

No estudo de Mantadakis *et al.*¹¹ 71% das esplenectomias foram realizadas por técnica aberta e apenas 29% por videolaparoscopia, sendo que não houve necessidade de conversão da técnica. No estudo de Kühne *et al.*¹⁷ foi encontrado uma maior realização de esplenectomia por técnica aberta em crianças mais jovens (idade média de 8,9 anos) e do sexo masculino, enquanto a videolaparoscopia foi mais realizada no sexo feminino e em idades maiores (média de 10,7 anos); o estudo sugere, ainda, que a preferência por esta última técnica nas meninas deve-se ao menor tamanho da cicatriz no final do procedimento. Kühner *et al.*, no entanto, não comentam sobre necessidade de conversão da técnica. No trabalho de Macedo *et al.*²², no qual a PTI correspondeu a terceira causa de indicação cirúrgica, houve necessidade de conversão da técnica em um caso (8%) por sangramento transoperatório. Nesse estudo observou-se que a maioria das cirurgias foram propostas para serem realizadas por técnica videolaparoscópica, no entanto, houve necessidade de conversão para cirurgia aberta em quatro casos, o que culminou em predomínio de cirurgias por técnica aberta ao final do estudo (Tabela 3). Isso poderia ser explicado pelo fato da técnica videolaparoscópica ter sido implantada mais recentemente no serviço.

Quanto à contagem de plaquetas ao diagnóstico, Mantadakis *et al.*¹¹ encontraram média de 10.000 plaquetas/mm³, estando este dado disponível em 76,31% de sua amostra. Semelhantemente, Delgado *et al.*²¹ encontraram média de 13.000 plaquetas/mm³ ao diagnóstico, porém em um percentual maior de sua amostra (97,32%). Na atual pesquisa, a contagem plaquetária ao diagnóstico foi registrada em 75% dos casos e foi em média 35.400 plaquetas/mm³ (Tabela 4).

No estudo de Kühne *et al.*¹⁷ a média da contagem plaquetária em um tempo médio de 9,5 horas antes da cirurgia foi de 100.000 plaquetas/mm³. Além disso, no referido estudo, é descrito o uso de medicamentos para elevar a contagem plaquetária poucos dias antes da cirurgia (média de 4 dias) por 87,3% dos pacientes.¹⁷ Nesse estudo, a média da contagem plaquetária na internação no serviço de cirurgia pediátrica foi de 51.552,63 plaquetas/mm³. Muitos pacientes receberam pulsos de imunoglobulina ambulatorialmente pelo hematologista que os acompanhava em casos de contagem plaquetária em níveis muito baixos. Após a internação, 16 pacientes (80%) receberam tratamento para elevar a contagem plaquetária,

sendo que nove receberam imunoglobulina, cinco transfusão de plaquetas e dois receberam tratamento não referido no prontuário. Com as terapias realizadas, a média da contagem plaquetária no momento da cirurgia se elevou para 124.300 plaquetas/mm³. A elevação da contagem plaquetária para o ato cirúrgico é uma importante profilaxia de complicações transoperatórias.²

Quanto aos exames complementares, os principais consensos preconizam a realização de hemograma demonstrando plaquetopenia e esfregaço de sangue periférico a fim de descartar outras doenças hematológicas como leucemia e mielodisplasia.^{2,9} Já a realização de mielograma para investigação da PTI é recomendada pela ASH⁹ nos casos crônicos e não responsivos ao tratamento com imunoglobulina e pelo Consenso Britânico² nos casos de clínica atípica ou falha do tratamento. Existem ainda diagnósticos diferenciais que, se suspeitos, requerem investigação específica, como doenças autoimunes subjacentes e trombocitopenias hereditárias, tais como doença de Bernard-Soulier, doença de von Willebrand, doença de Wiskott-Aldrich, entre outras.² Os principais exames complementares realizados neste estudo para o diagnóstico foram hemograma com hematoscopia, mielograma, cariótipo e FAN (Tabela 5), sendo que em apenas 15 prontuários havia o registro da realização do mielograma, o que provavelmente deve-se ao fato de não terem sido registrados os mielogramas de crianças que foram submetidas a este exame em outras instituições e que foram encaminhadas ao HIJG apenas para a cirurgia, já que o mielograma é realizado rotineiramente no serviço em casos de PTI crônica.

Quanto ao tratamento clínico, as opções disponíveis atualmente são corticoide, sobretudo a prednisona, imunoglobulinas endovenosa e anti-D, além de outras medicações imunossupressoras.^{2,9,10} Os corticoides, como primeira linha no tratamento da PTI, atuam em diversos mecanismos incluindo inibição da fagocitose e produção de anticorpos, melhora na produção de plaquetas e aumento da estabilidade endotelial.²⁴ Os efeitos adversos desses medicamentos são fácies cushingoide, aumento de peso, retenção de líquido, alterações de humor, hiperglicemia, hipertensão, necrose avascular e osteoporose, sendo a toxicidade dependente da dose e duração da terapia.²⁴ Nesse trabalho, as drogas utilizadas no tratamento clínico anterior foram prednisona, imunoglobulina e imunossupressores, sendo que a maioria das crianças utilizou associação de prednisona e imunoglobulina (Tabela 6), o que está de acordo com a literatura.^{2,3,9}

Com relação ao encontro de baço acessório, no estudo de Mantadakakis *et al.*¹¹ foram removidos baços acessórios em 22% das cirurgias por técnica aberta, enquanto nenhum baço acessório foi removido por videolaparoscopia. Já no estudo de Kühne *et al.*¹⁷, foram

encontrados baços acessórios em 24 (17,9%) pacientes, sendo que 19 deles foram removidos completamente, sete por técnica aberta e 12 por videolaparoscopia. Macedo *et al.*²², por sua vez, relataram remoção de baços acessórios em 47% das esplenectomias por técnica aberta e em 8% das videolapascopias. Nessa pesquisa foram encontrados baços acessórios em 25% dos casos (Tabela 7), sendo a maioria retirada durante cirurgia por técnica aberta.

Quanto às complicações imediatas, Mantadakis *et al.*¹⁰ relataram sua ocorrência em 2,6% dos casos, taxa menor do que a de 5% descrita por Gadenstätter *et al.*²² para adultos esplenectomizados por PTI crônica. Kühne *et al.*¹⁷, por sua vez, encontraram 7,46% de complicações imediatas, principalmente sangramento transoperatório, e 5,22% de complicações tardias, representadas por casos de sepse. Ramenghi *et al.*²⁰, apesar de não comentarem sobre complicações imediatas em seu estudo, relataram 10 casos (11,11%) de infecção e um caso (1,11%) de óbito, somando 12,22% de complicações tardias. Nesse estudo observou-se uma taxa de complicações imediatas de 25% (Tabela 8) que é consideravelmente maior que a dos estudos citados. Esse resultado deve-se principalmente ao número de conversões de técnica cirúrgica, já que, se excluíssemos estes casos, teríamos apenas um caso de hematoma de ferida operatória, correspondendo a 5% de complicações imediatas, resultado semelhante ao descrito na literatura. A baixa taxa de complicações imediatas é esperada visto que as crianças com PTI são saudáveis e, geralmente, não têm doenças cardiopulmonares subjacentes. Com relação às complicações tardias, neste estudo foi encontrado apenas um caso de pseudocisto um mês após a cirurgia, este paciente evoluiu bem após novo procedimento cirúrgico e manteve contagem plaquetária por volta de 200.000 plaquetas/mm³ no seguimento de quatro anos (Tabela 8). Não foi encontrado nenhum caso de sepse ou óbito no presente estudo. Este resultado poderia ser explicado pelo bom estado de saúde das crianças com PTI aliado à vacinação prévia contra bactérias encapsuladas (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis*) e profilaxia com penicilina, procedimentos padronizados no serviço.

Quanto ao tratamento para manifestações hemorrágicas, Kühne *et al.*¹⁷ relataram necessidade de transfusão de concentrado de hemácias no transoperatório em 2,98% dos casos. Nesse trabalho três pacientes (15%) necessitaram de tratamento no transoperatório (Tabela 9), que ocorreu através da transfusão de concentrado de hemácias em dois casos e de plaquetas em um caso. Nesses três casos a cirurgia iniciou-se por técnica videolaparoscópica e duas delas foram convertidas para técnica aberta devido à hemorragia.

Quanto à contagem plaquetária no pós-operatório, é esperado trombocitose secundária (reativa) pela diminuição do *clearance* esplênico. Khan *et al.*²⁵ relataram que a contagem

plaquetária costuma ter um pico de uma a três semanas após a esplenectomia e tende a retornar a níveis normais em semanas, meses ou, mais raramente, anos. No pós-operatório imediato foi encontrado contagem plaquetária média de 346.355 plaquetas/mm³, estando este valor de acordo com o esperado.

Quanto à resposta à esplenectomia, Mantadakis *et al.*¹¹ encontraram, num tempo médio de seguimento de 2,1 anos, remissão completa em 76,3% dos casos, remissão parcial em 10,5% e ausência de resposta em apenas 5% dos casos. No estudo de Kühne *et al.*¹⁷ a resposta plaquetária imediata (contagem plaquetária média após 90 dias da esplenectomia) seguiu padrão semelhante: remissão completa em 86,3%, parcial em 9,2% e ausência de resposta em 4,6%; sendo que 80% daqueles que apresentaram remissão completa permaneceram desta forma após um ano de seguimento e a maioria permaneceu estável durante o seguimento de 3 anos. Ramenghi *et al.*²⁰ descreveram resposta positiva (> 50.000 plaquetas/mm³) em 75% dos casos e aumento da qualidade de vida em 88% dos casos, envolvendo todos aqueles com resposta positiva e uma parcela de pacientes cuja contagem plaquetária não esteve constantemente acima de 50.000 plaquetas/mm³ durante o seguimento médio de 3 anos e 11 meses. Nesse estudo, houve remissão completa em 18 pacientes (90%) e parcial em dois pacientes (10%) no seguimento de um ano. (Tabela 10). Dos 18 pacientes que atingiram remissão completa, 16 permaneceram desta forma no último seguimento e dois passaram a apresentar remissão parcial. Um dos pacientes que inicialmente apresentava resposta parcial ao tratamento caracterizou-se como ausência de resposta no último seguimento. Portanto, no seguimento médio de 4 anos, 80% dos pacientes obtiveram remissão completa, 15% remissão parcial e houve ausência de resposta em 5%, dados muito semelhantes aos da literatura, demonstrando um bom resultado da esplenectomia para pacientes com PTI crônica na instituição pesquisada.

Espera-se, desta forma, que este trabalho tenha salientado a importância dos cuidados pré e transoperatórios para garantir maior sucesso da esplenectomia e proporcionar melhor qualidade de vida às crianças com PTI crônica. Além disso, considerando-se os poucos estudos randomizados existentes na literatura pesquisada em relação aos fatores preditivos de resposta as terapias utilizadas, inclusive a esplenectomia, sugere-se a realização de estudos prospectivos multicêntricos visando elucidar o manejo mais adequado para estes pacientes.

6 CONCLUSÃO

A esplenectomia é efetiva no tratamento da púrpura trombocitopênica imunológica crônica em crianças.

REFERÊNCIAS

1. Provan D, Stasi R, Newland AC, Blanchette VS, Bolton-Maggs P, Bussel JB, et al. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2010 Jan 14;115(2):168-86.
2. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol*. 2003 Feb;120(4):574-96.
3. Glanz J, France E, Xu S, Hayes T, Hambidge S. A population-based, multisite cohort study of the predictors of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura in children. *Pediatrics*. 2008 Mar;121(3):e506-12.
4. Bolton-Maggs PH. Idiopathic thrombocytopenic purpura. *Arch Dis Child*. 2000 Sep;83(3):220-2.
5. Halperin DS, Doyle JJ. Is bone marrow examination justified in idiopathic thrombocytopenic purpura? *Am J Dis Child*. 1988 May;142(5):508-11.
6. Calpin C, Dick P, Poon A, Feldman W. Is bone marrow aspiration needed in acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura to rule out leukemia? *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1998 Apr;152(4):345-7.
7. George JN, el-Harake MA, Raskob GE. Chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 1994 Nov 3;331(18):1207-11.
8. Bolton-Maggs P. Acute immune thrombocytopenic purpura. To treat or not to treat? *Hamostaseologie*. 2009 Jan;29(1):74-5.
9. George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballem PJ, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood*. 1996 Jul 1;88(1):3-40.
10. Tarantino MD. Treatment options for chronic immune (idiopathic) thrombocytopenia purpura in children. *Semin Hematol*. 2000 Jan;37(1 Suppl 1):35-41.
11. Mantadakis E, Buchanan GR. Elective splenectomy in children with idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2000 Mar-Apr;22(2):148-53.
12. Szold A, Schwartz J, Abu-Abeid S, Bulvik S, Eldor A. Laparoscopic splenectomies for idiopathic thrombocytopenic purpura: experience of sixty cases. *Am J Hematol*. 2000 Jan;63(1):7-10.
13. Cordera F, Long KH, Nagorney DM, McMurtry EK, Schleck C, Ilstrup D, et al. Open versus laparoscopic splenectomy for idiopathic thrombocytopenic purpura: clinical and economic analysis. *Surgery*. 2003 Jul;134(1):45-52.
14. Zorrón R, Cunha Neto SHd, Kanaan E, Toasperm TV, Chaves LP, Madureira Filho D. Esplenectomia vídeo-laparoscópica para púrpura trombocitopênica imune: técnica e resultados. *Rev Col Bras Cir*. 2004;31:265-70.
15. Marcondes E, Vaz F, Ramos J, Okay Y. *Pediatric geral e neonatal*. Pediatría Básica. São Paulo: Sarvier; 2002. p. 29-35.
16. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microregiões geográficas e municípios de Santa Catarina -Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina.: IBGE 2005.
17. Kuhne T, Blanchette V, Buchanan GR, Ramenghi U, Donato H, Tamminga RY, et al. Splenectomy in children with idiopathic thrombocytopenic purpura: A prospective study of 134 children from the Intercontinental Childhood ITP Study Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2007 Nov;49(6):829-34.

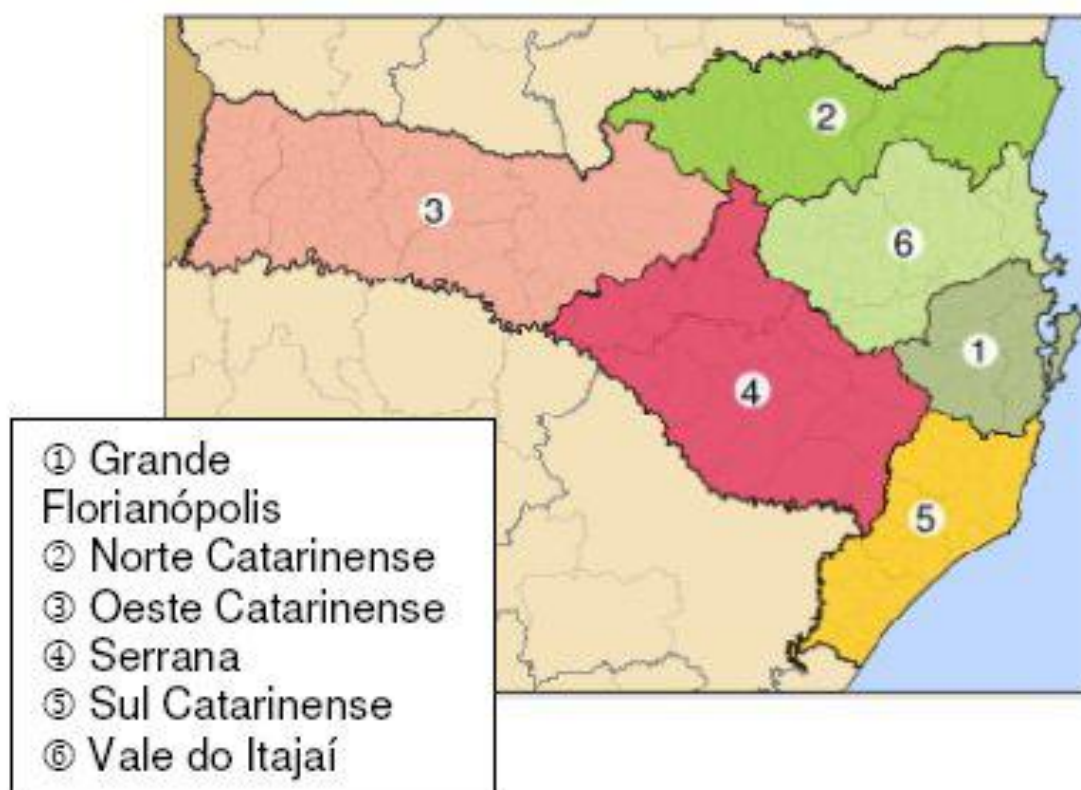
18. Pereira M. Métodos empregados em epidemiologia. In: Koogan G, editor. Epidemiologia: teoria e prática. Rio de Janeiro; 1995. p. 269-88.
19. Hedman A, Henter JI, Hedlund I, Elinder G. Prevalence and treatment of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura of childhood in Sweden. *Acta Paediatr.* 1997 Feb;86(2):226-7.
20. Ramenghi U, Amendola G, Farinasso L, Giordano P, Loffredo G, Nobili B, et al. Splenectomy in children with chronic ITP: long-term efficacy and relation between its outcome and responses to previous treatments. *Pediatr Blood Cancer.* 2006 Oct 15;47(5 Suppl):742-5.
21. Delgado RB, Viana MB, Fernandes RAF. Púrpura trombocitopênica imune da criança: experiência de 12 anos em uma única instituição brasileira. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31:29-36.
22. Macedo M, Meyer KF, Pinheiro RP, Silva AC. Esplenectomia laparoscópica em crianças. *Rev Bras Videocir.* 2004;2(3):114-7.
23. Wilson DB. Acquired platelet defects. In: Nathan DG, Orkin SH, Ginsburg D, Look AT. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p.1599-1609.
24. Laws HJ, Janssen G, Borkhardt A. Reassessment of treatment modalities for paediatric patients with chronic immune thrombocytopenia. *Hamostaseologie.* 2009 May;29(2):171-6.
25. Khan PN, Nair RJ, Olivares J, Tingle LE, Li Z. Postsplenectomy reactive thrombocytosis. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2009 Jan;22(1):9-12.

NORMAS ADOTADAS

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para Trabalhos de Conclusão do Curso de Graduação em Medicina, resolução de 2005, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

ANEXO 1

MESORREGIÕES DO ESTADO DE SANTA CATARINA



FONTE: IBGE

ANEXO 2

DISTRIBUIÇÃO DOS MUNICÍPIOS DE SANTA CATARINA EM MICRO E MESORRIEGIÕES

Mesorregião	Microrregião	Municípios
Mesorregião da Grande Florianópolis	Microrregião de Florianópolis	Antônio Carlos Biguaçu Florianópolis, capital Governador Celso Ramos Palhoça
	Microrregião do Tabuleiro	Agua Mornas Alfredo Wagner Anitápolis
	Microrregião de Tijucas	Angelina Canelinha Leoberto Leal
Mesorregião do Norte Catarinense	Microrregião de Canoinhas	Monte Castelo Papanduva Porto União Santa Terezinha Timbó Grande Três Barras
	Microrregião de Joinville	Jaraguá do Sul Joinville Massaranduba São Francisco do Sul Schroeder
	Microrregião de São Bento do Sul	Campo Alegre Rio Negrinho São Bento do Sul
Mesorregião do Oeste Catarinense	Microrregião de Chapecó	Nova Erechim Nova Itaberaba Novo Horizonte Palmitos Pinhalzinho Planalto Alegre Quilombo Saltinho Santa Terezinha do Progresso Santiago do Sul São Bernardino São Carlos São Lourenço do Oeste São Miguel da Boa Vista Saudades Serra Alta Sul Brasil Tigrinhos União do Oeste
	Microrregião de Concórdia	Lindóia do Sul Paial Peritiba Piratuba Presidente Castelo Branco Seara Xavantina
	Microrregião de Joaçaba	Lacerdópolis Lebon Régis Luzerna Macieira Matos Costa Ouro Pinheiro Preto Rio das Antas Salto Veloso Tangará Treze Tilias Vargem Bonita Videira

	Microrregião de São Miguel do Oeste	Anchieta Bandeirante Barra Bonita Belmonte Descanso Dionísio Cerqueira Guaraciaba Guarujá do Sul Iporã do Oeste Itapiranga Mondai	Palma Sola Paraíso Princesa Riqueza Romelândia Santa Helena São João do Oeste São José do Cedro São Miguel do Oeste Tunápolis
	Microrregião de Xanxerê	Abelardo Luz Bom Jesus Coronel Martins Entre Rios Faxinal dos Guedes Galvão Ipuagu Jupia Lajeado Grande	Marema Ouro Verde Passos Maia Ponte Serrada São Domingos Vargeão Xanxerê Xaxim
Mesorregião do Sul Catarinense	Microrregião de Araranguá	Araranguá Balneário Arroio do Silva Balneário Gaivota Ermo Jacinto Machado Maracajá Meleiro Morro Grande	Passo de Torres Praia Grande Santa Rosa do Sul São João do Sul Sombrio Timbé do Sul Turvo
	Microrregião de Criciúma	Cocal do Sul Criciúma Forquilha Içara Lauro Muller	Morro da Fumaça Nova Veneza Siderópolis Treviso Urussanga
	Microrregião de Tubarão	Amazém Braço do Norte Capivari de Baixo Garopaba Grão Pará Gravatal Imarui Imbituba Jaguaruna Laguna	Orleans Pedras Grandes Rio Fortuna Sangão Santa Rosa de Lima São Ludgero São Martinho Tubarão Treze de Maio
Mesorregião do Vale do Itajaí	Microrregião de Blumenau	Apiúna Acurra Benedito Novo Blumenau Botuverá Brusque Doutor Pecrinho Gaspar	Guabiruba Indaial Luiz Alves Pomerode Rio dos Cedros Rodeio Timbó
	Microrregião de Itajaí	Balneário Camboriú Barra Velha Bombinhas Camboriú Ilhota Itajaí	Itapema Navegantes Penha Piçarras Porto Belo São João do Itaperiú
	Microrregião de Ituporanga	Agrolândia Atalanta Chapadão do Lageado Imbuia	Ituporanga Petrópolis Vidal Ramos
	Microrregião de Rio do Sul	Agronômica Aurora Braço do Trombudo Dona Emma Ibirama José Boiteux Laurentino Lontras Mirim Doce Pouso Redondo	Presidente Getúlio Presidente Nereu Rio do Campo Rio do Oeste Rio do Sul Salette Taió Trombudo Central Vitor Meireles Witmarsum

Mesorregião de Serrana	Microrregião de Campos de Lages	Anita Garbaldi Bocaina do Sul Bom Jardim da Serra Bom Retiro Campo Belo do Sul Capão Alto Celso Ramos Cerro Negro Correia Pinto	Lages Otacílio Costa Painel Palmeira Rio Rufino São Joaquim São José do Cerrito Urubici Urupema
	Microrregião de Curitiba	Abdon Batista Brunópolis Campos Novos Curitiba Frei Rogério Monte Carlo	Ponte Alta Ponte Alta do Norte Santa Cecília São Cristóvão do Sul Vargem Zortéa

FONTE: IBGE

APÊNDICE 1



**ESTADO DE SANTA CATARINA
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Senhores Pais:

Por Favor, leiam atentamente as instruções abaixo antes de decidir com seu (sua) filho (a) se ele (a) deseja participar do estudo e se o Senhor (a) concorda com que ele (a) participe do presente estudo. Se possível, discuta esse assunto com seu (sua) filho (a) para que seja uma decisão em conjunto.

Meu nome é Flávia Helena Pereira Otani e estou desenvolvendo a pesquisa
Esplenectomia na púrpura trombocitopênica imunológica crônica em crianças.

Este termo de consentimento e sua assinatura, em duas vias, são indispensáveis para a inclusão de seus dados no estudo. Com esta pesquisa pretende-se fazer uma avaliação do tratamento realizado em pacientes portadores de púrpura trombocitopênica imunológica crônica no HIJG e, a partir de então, enriquecer o conhecimento a respeito do tema analisado para um melhoramento futuro.

Não existe qualquer risco para os participantes da pesquisa, já que o estudo será realizado apenas com dados obtidos dos questionários e dos prontuários. Os nomes dos pacientes não serão divulgados em hipótese alguma e somente pessoas diretamente relacionadas a pesquisa terão acesso aos dados coletados. Todas as informações serão mantidas em segredo e serão utilizadas apenas para este estudo.

Se você tiver alguma dúvida em relação ao estudo ou não quiser mais fazer parte do mesmo, poderá entrar em contato pelo telefone (48) 3209-0627. Se você estiver de acordo em participar, posso garantir que as informações fornecidas serão confidenciais e só serão utilizados neste trabalho.

Assinaturas:

Pesquisador principal _____

Pesquisador responsável _____

Eu, _____, fui esclarecido (a) sobre a pesquisa Esplenectomia na púrpura trombocitopênica imunológica crônica em crianças, e concordo que meus dados sejam utilizados na realização da mesma.

HIJG, ____/____/____ (Data)

Assinatura: _____ RG: _____

(pais ou responsável pelo paciente)

Em caso de dúvidas relacionadas aos procedimentos éticos da pesquisa, favor entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão, pelo telefone (48) 3251-9092.

APÊNDICE 2

Justificativa da Ausência do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Nome do Projeto: “Esplenectomia na púrpura trombocitopênica imunológica crônica em crianças”

Pesquisadora: Flávia Helena Pereira Otani

Orientador: Dr. José Antonio de Souza

Coorientadores: Dr. Edevard José de Araújo
Dra. Denise Bousfield da Silva

Estudo clínico, observacional, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados. Serão incluídos no estudo os pacientes com púrpura trombocitopênica imunológica crônica e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2009. Serão identificados os pacientes com idade inferior a 16 anos submetidos à esplenectomia no período supracitado por meio de pesquisa no registro de operações do centro cirúrgico deste hospital. Os dados serão coletados em prontuários fornecidos pelo Serviço de Arquivos Médicos e Estatísticos (SAME) do HIJG. Serão contados, pessoalmente ou por telefone, os pacientes, ou seus responsáveis legais, nos casos de prontuário incompleto ou com falta de seguimento ambulatorial, sendo que estes receberão o termo de consentimento livre e esclarecido para ler e concordar ou não com a participação na pesquisa. Para os prontuários de pacientes que não precisarem de complementação, fica valendo a justificativa presente. O paciente ou seu responsável poderá ter acesso aos seus dados próprios e, se desejar, aos resultados finais da pesquisa.

Será excluído da pesquisa o paciente que tiver o prontuário incompleto e não for possível contatá-lo, ou que, após o contato, ele ou seu responsável não concorde em participar do estudo. O paciente ou responsável fica livre para desistir da pesquisa em qualquer momento, se assim o quiser.

Em uma ficha de coleta de dados, serão registradas as seguintes informações dos prontuários: número de registro do prontuário; identificação pelas iniciais do paciente; idade ao diagnóstico; procedência; contagem plaquetária ao diagnóstico; exames complementares (hemograma, mielograma, biópsia de medula óssea ou outros); tratamento anterior à cirurgia (prednisona, imunoglobulina anti-D, imunoglobulina endovenosa ou outros); indicação de cirurgia (falha ou dependência do tratamento clínico); idade no momento da cirurgia; técnica cirúrgica (cirurgia convencional ou videolaparoscopia); contagem plaquetária no momento da

cirurgia; intervalo entre diagnóstico e cirurgia; presença de baço acessório; complicações imediatas; complicações tardias (sepse, abscesso ou outras); contagem plaquetária no pós-operatório; tratamento para manifestações hemorrágicas (trans ou pós-operatórios).

Venho aqui ratificar o meu conhecimento da Resolução do CNS 196/96, e sendo assim, a mesma traz em seu capítulo IV, item “c” do parágrafo 3º que o TCLE pode ser dispensado, devendo ser substituído por uma justificativa com as causas da impossibilidade de obtê-lo.

Entrariam nessa justificativa os prontuários dos pacientes que não precisarem de complementação no estudo. Para aqueles prontuários de pacientes que estão incompletos ou que por algum motivo abandonaram o seguimento ambulatorial, o paciente ou seu responsável receberá o TCLE. O paciente ou seu responsável poderá ter acesso aos seus dados próprios e se assim o desejar aos resultados finais da pesquisa. Por se tratar de um estudo de longa data, muitos dos pacientes, hoje já são maiores de idade e responsáveis.

Afirmamos que o nome em hipótese alguma será divulgado e somente as pessoas diretamente relacionadas à pesquisa terão acesso aos dados e que todas as informações serão mantidas em segredo e somente serão utilizados para este estudo.

Por se tratar de um estudo observacional, descritivo, retrospectivo e tendo em vista a grande dificuldade logística que seria informar todos os pacientes ou seus responsáveis legais da realização do estudo, seja por mudança de cidade, falecimento ou outra causa qualquer solicito que o termo de consentimento livre e esclarecido seja dispensado deste estudo. Saliento que não haverá prejuízo algum para os participantes da pesquisa e que o TCLE será obtido dos pacientes cujos prontuários estiverem incompletos ou que por algum motivo abandonaram o seguimento ambulatorial.

O responsável pela instituição que tem a guarda do material está ciente das intenções dos pesquisadores e consente com a utilização do material, salvaguardando os interesses dos doadores do material, sua imagem e sua privacidade;

Os pesquisadores assumem a responsabilidade pelas informações apresentadas e deixam a disposição dos pacientes ou responsáveis legais, os resultados obtidos neste estudo.

José Antonio de Souza (Orientador)

Flávia Helena Pereira Otani (Pesquisadora)

Florianópolis, 17de abril de 2010.

APÊNDICE 3

PROTOCOLO DE PESQUISA

Esplenectomia na púrpura trombocitopênica imunológica crônica em crianças

1. Número de registro do prontuário: _____
2. Identificação através das iniciais do paciente: _____
3. Idade ao diagnóstico: _____
4. Procedência: _____
5. Contagem plaquetária ao diagnóstico
6. Exames complementares
 - Hemograma
 - Mielograma
 - Outros: _____
7. Tratamento clínico anterior à cirurgia
 - Prednisona
 - Imunoglobulina (EV ou anti-D)
 - Outros: _____
8. Idade no momento da cirurgia: _____
9. Técnica cirúrgica
 - Cirurgia convencional (aberta)
 - Videolaparoscopia
10. Contagem plaquetária no momento da internação: _____
11. Tratamento para elevação de plaquetas após a internação
 - Ausente
 - Presente. Qual? _____
12. Contagem plaquetária no momento da cirurgia: _____
13. Intervalo entre diagnóstico e cirurgia: _____
14. Baço acessório
 - Ausente
 - Presente: _____
15. Complicações imediatas: _____
16. Complicações tardias (sepse, abscesso ou outras): _____
17. Contagem plaquetária no pós-operatório: _____
18. Tratamento para manifestações hemorrágicas
 - Transoperatório
 - Pós-operatório
19. Contagem plaquetária após aproximadamente 1 ano: _____
20. Tempo máximo de seguimento: _____
21. Contagem plaquetária no seguimento máximo: _____

FICHA DE AVALIAÇÃO

A avaliação dos trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina obedecerá os seguintes critérios:

- 1º. Análise quanto à forma ;
- 2º. Quanto ao conteúdo;
- 3º. Apresentação oral;
- 4º. Material didático utilizado na apresentação;
- 5º. Tempo de apresentação:
 - 15 minutos para o aluno;
 - 05 minutos para cada membro da Banca;
 - 05 minutos para réplica

DEPARTAMENTO DE: _____

ALUNO: _____

PROFESSOR: _____

NOTA

- 1. FORMA
- 2. CONTEÚDO
- 3. APRESENTAÇÃO ORAL
- 4. MATERIAL DIDÁTICO UTILIZADO

MÉDIA: _____ (_____)

Assinatura: _____